



ПРАВИТЕЛЬСТВО СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ
(Минздрав Свердловской области)
ПРИКАЗ

14. 07. 2025

№ 1418-п

г. Екатеринбург

**Об организации Областного детского центра
нервно-мышечных заболеваний на базе
ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»**

В целях совершенствования организации и повышения качества оказания медицинской помощи детям с нервно-мышечными заболеваниями, проживающими на территории Свердловской области

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить Алгоритм направления детей, проживающих в Свердловской области и страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в Областной детский центр нервно-мышечных заболеваний (далее – Алгоритм) (приложение к настоящему приказу).

2. Главному врачу ГАУЗ СО «ОДКБ» О.Ю. Аверьянову:

1) организовать на базе ГАУЗ СО «ОДКБ» Областной детский центр нервно-мышечных заболеваний;

2) обеспечить организационно-методическую помощь медицинским организациям Свердловской области по наблюдению за детьми с нервно-мышечными заболеваниями;

3) обеспечить оказание медицинской помощи детям с нервно-мышечными заболеваниями в соответствии с приложением к настоящему приказу;

4) обеспечить взаимосвязь в работе врачей-генетиков ГАУЗ СО «Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребенка» (далее – ГАУЗ СО «КДЦ «ОЗМР»)) с пациентами/семьями при подозрении/подтверждении диагноза нервно-мышечного заболевания у пациентов на амбулаторном и стационарном этапах.

3. Главному врачу ГАУЗ СО «КДЦ «ОЗМР» Е.Б. Николаевой обеспечить направление пациентов с подозрением на нервно-мышечное заболевание на подтверждающую диагностику, консультирование пациентов и их семей, направление на госпитализацию в неврологическое отделение ГАУЗ СО «ОДКБ» согласно Алгоритму (приложение к настоящему приказу).

4. Руководителям медицинских организаций Свердловской области обеспечить:

1) организацию оказания медицинской помощи и маршрутизацию детей в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Свердловской области от 02.02.2021 № 1743-п «Об организации оказания

медицинской помощи детям по профилю «Неврология» на территории Свердловской области» и приказом Министерства здравоохранения Свердловской области от 02.12.2024 № 2887-п «О совершенствовании оказания медицинской помощи детям, страдающим заболеваниями, включенными в перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности их жизни или инвалидности»;

2) направление пациентов с подозрением на нервно-мышечное заболевание в ОДЦНМЗ ГАОУЗ СО «ОДКБ» с целью проведения обследования и постановки диагноза;

3) проведение диспансерного наблюдения детей с установленным диагнозом нервно-мышечного заболевания.

5. Рекомендовать руководителям федеральных государственных бюджетных учреждений здравоохранения Федерального медико-биологического агентства России, а также руководителям медицинских учреждений иных форм собственности обеспечить оказание медицинской помощи детям с нервно-мышечными заболеваниями в соответствии с приложением к настоящему приказу.

6. Главному внештатному детскому специалисту-неврологу Министерства здравоохранения Свердловской области А.В. Сулимову обеспечить организационно-методическое сопровождение специалистов в медицинских организациях Свердловской области, оказывающих медицинскую помощь детям с нервно-мышечными заболеваниями.

7. Настоящий приказ направить для официального опубликования на «Официальном интернет-портале правовой информации Свердловской области» (www.pravo.gov66.ru) в течение десяти дней с момента подписания.

8. Копию настоящего приказа направить в прокуратуру Свердловской области и Главное управление Министерства юстиции Российской Федерации по Свердловской области в течение семи дней после дня первого официального опубликования.

9. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на Советника Заместителя Губернатора Свердловской области – Министра здравоохранения Свердловской области Е.А. Чадову.

Заместитель Губернатора
Свердловской области –
Министр здравоохранения
Свердловской области



Т.Л. Савинова

Алгоритм направления детей, проживающих в Свердловской области и страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в Областной детский центр нервно-мышечных заболеваний

Врач – специалист медицинской организации Свердловской области направляет пациентов:

1. в неврологическое отделение/отделение патологии новорожденных и недоношенных детей № 2 с подозрением/установленным диагнозом НМЗ для:

1) проведения комплекса диагностической и консультативной помощи и внесения в регистр детей с НМЗ;

2) экспертизы функционального статуса, определения основных потребностей пациента, назначения терапии, формирования пакета документов для обеспечения закупочных мероприятий, обеспечения документооборота для работы с Фондом «Круг добра», в том числе при взаимодействии с профильными федеральными центрами;

3) инициации и продолжения таргетной патогенетической терапии, генозаместительной терапии с мониторингом безопасности и эффективности, оказания высокотехнологичной медицинской помощи;

4) оценки реабилитационного потенциала и определения реабилитационного маршрута, а также для определения потребности в респираторном оборудовании с индивидуальной настройкой параметров;

5) экспертизы функционального статуса подростков при переводе во взрослую сеть.

2. В детский консультативно-диагностический центр ГАУЗ СО «ОДКБ» (пациенты с установленным диагнозом нервно-мышечного заболевания) для:

1) экспертизы основных медицинских потребностей пациента с привлечением специалистов (ортопед, невролог, кардиолог, эндокринолог, гастроэнтеролог и др.);

2) проведения инструментального и лабораторного обследования (МРТ, КТ, рентгенография, рентгенденситометрия, спирография, оценка функции кашля и т.д. при наличии показаний);

3) контроля эффективности и переносимости терапии для амбулаторного применения.

3. В Отдел медицинской реабилитации (пациенты с установленным диагнозом нервно-мышечного заболевания) для:

1) проведения реабилитационного консилиума: ранжирование степени тяжести функциональных нарушений по МКФ, определение уровня курации пациента, целей, задач и методик реабилитационных занятий;

2) проведения комплекса реабилитационных мероприятий в соответствии с планом реабилитационного маршрута: в круглосуточном отделении (4 или 5 уровни курации) или дневном стационаре/амбулаторном отделении (2 или 3 уровни курации).

4. В Областной центр паллиативной медицинской помощи детям ГАУЗ СО «ОДКБ» «Детский хоспис» (пациенты с установленным диагнозом нервно-мышечного заболевания, признанные нуждающимися в оказании паллиативной помощи) для:

1) подбора и обеспечения медицинскими изделиями согласно приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.05.2019 № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому»;

2) настройки респираторного оборудования;

3) обучения законных представителей использованию респираторного

оборудования на дому;

- 4) обучения дыхательной гимнастике и ручным техникам откашливания;
- 5) обучения родителей навыкам паллиативного ухода;
- 6) профилактики вторичных осложнений – позиционирование, кинезиотерапия;
- 7) оценки безопасности кормления, решения вопроса о необходимости установки

гастростомы;

- 8) оценки нутритивного статуса;
- 9) обеспечения смесями для энтерального питания;
- 10) обучения методам альтернативной коммуникации.